

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THÈSE

N° 349

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

Félix, Maxime GORGE

Né le 20 Septembre 1913, à Ahun (Creuse)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 16 DEC 1942 1942

**Maladie de Barraquer-Simons
associée à des lésions hypophysaires
et à un vitiligo généralisé**

Président : M. Henri BÉNARD

PARIS

Librairie LOUIS ARNETTE

2, Rue Casimir - Delavigne

1942

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

Félix, Maxime GORGE

Né le 20 Septembre 1913, à Ahun (Creuse)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le1942

Maladie de Barraquer-Simons
associée à des lésions hypophysaires
et à un vitiligo généralisé

Président : M. Henri BÉNARD

PARIS

Librairie LOUIS ARNETTE

2, Rue Casimir - Delavigne

1942

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BÉNARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique Médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	PASTEUR-VALLÉRY-
	RADOT.
	HARVIER.
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA.
Clinique des maladies des enfants	Robert DEBRE.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	LATGNET - LAVASTINE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	MONDOR.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	CADENAT.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	PORTES.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BROCQ.
Clinique propédeutique	Maurice VILLARET.
Clinique de la tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	SANNIÉ.



II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	DE GENNES ...	Pathologie médicale.
BARIÉTY	Pathologie médicale.	HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
BERNARD (E.).	Pathologie médicale.	LACOMME	Obstétrique.
BEZANÇON (J.).	Hydrologie.	LANTUÉJOUL .	Obstétrique.
BONNET	Bactériologie.	LAVIER	Parasitologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BROUET	Pathologie médicale.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
BULLIARD	Histologie.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CACHERA	Pathologie médicale.	M ^{lle} J. LEVY ..	Pharmacologie.
CORDIER	Anatomie.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.	MÉNÉGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
COUVELAIRE		MOLLARET ...	Pathologie médicale.
(Roger)	Urologie.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DELAY	Pathologie médicale.	PETIT-DUTAIL-	Pathologie chirurgicale.
DEGREZ (H.).	Physique.	LIS	
DESOILLE	Médecine légale.	RENARD	Ophtalmologie.
DIGONNET	Obstétrique.	RICHET	Physiologie.
DOGNON	Physique.	SÈNEQUE	Pathologie chirurgicale.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
FUNCK-BREN-		SOULIE	Pathologie médicale.
TANO	Pathologie chirurgicale.	SUREAU	Obstétrique.
GALLIARD	Parasitologie.	TURPIN	Pathologie médicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.
M ^{lle} GAUTHIER-			
VILLARS ...	Anatomie pathologique		

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	LE LORIER ...	Obstétrique.
CHAILLEY-		NEVEU-	
BERT	Physiologie.	LEMAIRE ...	Parasitologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.	PIEDELIEVRE .	Médecine légale.
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL	Obstétrique.
HUGUENIN...	Anatomie pathologique.		

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BASSET.	Clinique chirurgicale.
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		DE GAUDART	
CHEVALLIER.		D'ALLAINES.	
LAROCHE (G.).		MOULONGUET.	
LIAN		MCURE.	
MOREAU.			
SÉZARY.			
MM.			
ECALLE.	}	Clinique obstétricale.	
VIGNES.			

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. BENARD

*En témoignage de ma grande reconnaissance
pour avoir bien voulu me faire le grand hon-
neur de présider cette thèse.*

A MES MAITRES DE L'HOTEL-DIEU

DE CLERMONT-FERRAND

A MES MAITRES DES HOPITAUX

DE PARIS

MM. LE DOCTEUR KUSS

LE PROFESSEUR CLOVIS-VINCENT

LE PROFESSEUR J. CATHALA

LE DOCTEUR LESNÉ

LE PROFESSEUR LEMIERRE

LE PROFESSEUR GUILLAIN

LE PROFESSEUR GOUGEROT

LE PROFESSEUR COUVELAIRE

A MES MAITRES D'EXTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR B. DESPLAS

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. PORTES

INTRODUCTION

Nous nous proposons, au cours de ce modeste travail, après avoir résumé brièvement l'histoire de la maladie de Barraquer-Simons, de rapporter l'observation d'une malade atteinte de cette curieuse affection et d'un vitiligo généralisé apparu chez elle sensiblement à la même époque.

Nous nous efforcerons ensuite d'interpréter la coexistence et la coïncidence de ces deux affections en recherchant dans quelle mesure un facteur hypophysaire peut être incriminé au point de départ de chacune de ces deux maladies. Hypothèse bien séduisante pour nous puisque notre malade présente à la radiographie des modifications de la selle turcique.

C'est au cours de l'hiver 1939 qu'il nous a été permis de prendre cette observation, nous étions alors mobilisé et les documents relatifs à notre malade purent être rassemblés grâce à l'obligeance de nos camarades externes du service du professeur CARNOT, où était hospitalisée et suivie depuis longtemps cette malade. -

Nous les remercions vivement de ce qu'ils ont fait pour nous en ces circonstances.

Mais c'est surtout M. le Professeur CARNOT que nous tenons à remercier ici; c'est avec une reconnaissance émue que nous nous rappelons avec quelle bienveillance, avec quel empressement il voulut bien nous inspirer le sujet de ce travail.

HISTORIQUE

Depuis 1906, époque à laquelle Barraquer (Roviralta) publia pour la première fois une observation de lipodystrophie progressive, de nombreux auteurs se sont intéressés à la question et chaque année un certain nombre de cas a été publié.

Il semble que rien au sujet des symptômes et de la marche de cette maladie n'ait été changé ou ajouté à la description qu'en fit Simons en Allemagne dans le courant de 1911 :

« Inégale répartition du tissu adipeux caractérisée
« par la disparition de celui-ci à la face et sur la
« moitié supérieure du corps en opposition avec la
« normalité ou l'exagération du tissu graisseux aux
« fesses et aux membres inférieurs. »

On note cependant qu'avant Barraquer, Weir-Mitchell aurait décrit un cas semblable en 1885 et que Osler en aurait observé un cas resté inédit.

Certains auteurs même, notamment Amelin et Quercy, ont recherché des exemples de la maladie dans la statuaire et les documents artistiques; c'est

ainsi que d'après eux le Pharaon Amenophis IV présentait ce syndrome.

Entre 1906 et 1911 d'autres cas ont été observés par Pic et Gardère en 1909, par Hollander en 1910.

Dans les années suivantes on relève dans les revues françaises et étrangères d'assez nombreuses publications de cas nouveaux et les discussions portent surtout sur la pathogénie de cette affection.

Laignel-Lavastine, en 1912, puis en 1923 et 1926, insiste sur le rôle probable d'une synergie endocrino-sympathique.

Feer, Boissonas, Long et Bickel, concluent à l'intervention probable d'un facteur nerveux.

Parkès Weber, qui a déjà publié un cas en 1913 puis 2 en 1917, attribue en 1932 une origine hypophysaire à la maladie.

De même Ziegler (1928), Smith (1930), Currier et Davis (1930), Cohen et Eis (1934) rapportent ce syndrome à des troubles endocriniens. En Allemagne, Klein, en 1921, admet un trouble de développement de l'hypophyse à l'origine de la maladie.

Pour Marañon, une association de lésions hypophysaires avec un état d'hyperthyroïdie est nécessaire : il rapporte des observations où le métabolisme de base est très élevé et rappelle l'observation de Ziegler dont un malade finit par être diabétique.

Beaucoup d'autres travaux ont été faits que nous ne mentionnons pas. Rappelons cependant que les premières observations d'autopsie sont dues à Marañon et Alvary en 1930. Que Comby, en 1916 et 1917,

publie le premier travail qui soit fait en France sur cette maladie, il réunit et commente les observations faites à l'étranger; enfin, qu'en 1926, Pichon Coates réunit 72 cas dont 51 femmes et enfants, 21 seulement du sexe masculin.

En résumé : des observations multiples ont été publiées sur cette curieuse maladie; si sur sa symptomatologie l'accord est unanime, elle pose des questions de pathogénie complexes et discutées sur lesquelles nous reviendrons à propos de l'observation que nous allons rapporter.

OBSERVATION

La malade, M^{lle} Germaine B..., âgée de 37 ans, a fait plusieurs séjours dans le service du professeur CARNOT à l'Hôtel-Dieu, salle Sainte-Jeanne, le premier de septembre 1935 au 30 mars 1936, puis du 12 avril 1937 au 27 mai de la même année, enfin les 6 et 7 novembre 1939.

En septembre 1935, la malade entre pour des phénomènes pulmonaires, toux, expectoration, la température est à 38° depuis 8 jours; elle se plaint en outre de céphalées et vomissements; enfin elle a constaté la présence dans son aisselle gauche de ganglions un peu gros et douloureux.

ANTÉCÉDENTS :

Dans l'enfance on relève :

De la surdité avec crises d'otalgies et écoulements.

Tous ces troubles ont cessé lors de l'apparition des règles à l'âge de 16 ans.

Les règles sont peu abondantes, douloureuses; l'état général reste médiocre.

A 18 ans : une pleurésie avec point de côté, toux et crachats, dont la convalescence est très longue.

A 20 ans : après quelques mois d'asthénie et d'amaigrissement progressif, elle fait un séjour de 4 mois dans un sanatorium en Suisse.

La malade n'a jamais eu d'hémoptysie; on ne lui a pas fait de pneumothorax artificiel.

C'est à cette date que remonte le début du vitiligo apparu à la face dorsale de la main droite.

A 21 ans : l'amaigrissement et l'asthénie persistant à nouveau, repos de 7 mois en Suisse chez sa sœur.

Elle présente depuis cette époque des crises de céphalées et de vomissements, précédant de quelques jours les règles ou survenant à l'occasion d'une fatigue.

A maintes reprises la malade a essayé de travailler mais la fatigue l'a toujours obligée de cesser rapidement.

En 1924, à 31 ans : fièvre typhoïde; elle reste alitée trois mois.

L'état général reste mauvais, les céphalées et vomissements accompagnant les périodes menstruelles, ou les épisodes de surmenages persistent.

En 1931 : les crises de céphalées et vomissements s'accroissent, la constipation habituelle s'exagère, entrecoupée de crises diarrhéiques. Il n'y a pas d'augmentation du volume de l'abdomen.

Un diagnostic de péritonite tuberculeuse est posé : pendant 3 mois un traitement par rayons U. V. sur l'abdomen est suivi.

Depuis cette date jusqu'à son entrée dans le service

la malade a fait plusieurs séjours dans les hôpitaux, alternant avec des périodes de repos chez elle.

En résumé : Antécédents personnels assez chargés dans lesquels il importe de souligner : l'apparition à l'âge de 20 ans de l'amaigrissement caractéristique de la face, début de la maladie de Barraquer-Simons en même temps qu'apparaissait à la face dorsale de la main droite le premier élément de vitiligo.

On ne note rien de particulier dans les antécédents familiaux.

EXAMEN :

D'emblée, on est frappé par le faciès voltairien de cette malade : le nez pincé, les arcades zygomatiques saillantes et dessinées surplombant les joues absolument excavées, la mâchoire proéminente.

Cette extraordinaire maigreur cadavérique frappe également le thorax mais les membres et l'abdomen sont de volume normal, ils ne présentent pas d'hypertrophie véritable; le contraste est cependant saisissant avec la partie supérieure du corps.

On est ensuite frappé par la présence sur le dos des mains, des avant-bras et des bras, sur les cuisses et les fesses, de grands placards dépigmentés à contours sinueux et polylobulés : le vitiligo est maintenant généralisé.

Dans la région lombaire, suivant le tracé de la colonne vertébrale, les zones dépigmentées sont à caractère punctiforme, incluses dans une peau particulièrement hyperpigmentée. Cette modification locale

du vitiligo est le fait de pointes de feu pratiquées autrefois dans cette région.

L'examen général ne révèle rien d'anormal par ailleurs.

Poumons, cœur, foie : normaux.

Les réflexes rotuliens, achilléens, cutanés plantaires sont normaux.

Les réflexes oculaires à la distance et à la lumière sont normaux.

Plusieurs examens sont pratiqués :

B.W. dans le sang : négatif.

Vernes-résorcine : 22 unités, négatif.

Azotémie : 0 gr. 30.

Cholestérolémie : 1 gr. 50.

Glycémie : 1 gr. 090.

Calcémie : 105 mmgr.

Numération globulaire :

G.R. : 4.500.000.

G.B. : 6.620.

Formule leucocytaire sensiblement normale.

Urines limpides, ne contenant ni sucre, ni albumine.

Pas de B.K. à l'examen direct. Un cobaye a été inoculé (pas de B.K.).

Crachats : pas de B.K., quelques pneumocoques.

Examen des yeux : myopie 5 dioptries environ.

Réflexe oculo-cardiaque : pouls 80, après compression 70.

Métabolisme de base : âge 37 ans, poids 42 kg. 3, taille 1 m. 53, S.C. 1 m² 35, métabolisme 29, diminution 20 %.

Examens radiographiques :

Un examen radioscopique du tube digestif ne montre rien d'anormal.

Une radiographie pulmonaire montre des lésions fibreuses banales, quelques calcifications hilaires, le thorax est étroit.

Après un séjour de 6 mois dans le service, la malade sort le 30 mars 1936, l'asthénie persiste. Les crises de céphalées et de vomissements alimentaires se reproduisent mais moins fréquentes.

La malade, qui pesait 39 kg. à son entrée, pèse 47 kilogs à la sortie, mais son aspect reste squelettique au niveau de la face, dont la maigreur, d'aspect impressionnant, n'a pas diminué.

En 1937, lors de son second séjour dans le service, on est encore frappé par l'aspect de la malade, dont le poids — 45 kg. pour une taille de 1 m. 53 — n'explique pas l'apparence de cachexie marquée sur le visage.

De nouveaux examens sont pratiqués :

B.W. négatif.

Hecht : réactions faiblement positives.

Azotémie : 0 gr. 325.

Dans le sang :

Lipides totaux : 4 gr. 96.

Protéines totales : 83 gr. 85.

Sérine : 63 gr. 7.

Globuline : 20 gr. 5.

$$\text{Rapport } \frac{\text{S}}{\text{G}} = 3,16.$$

Examen oculaire :

Hémorragies péri-papillaires et péri-maculaires anciennes et récentes.

Pas d'œdème papillaire ni d'exsudats rétiens.

Métabolisme de base : + 6 %.

Un examen radiologique de la région hypophysaire montre des signes importants :

Un écartement des apophyses clinoides avec évase-
ment de la fosse pituitaire. En outre, une calcifi-
cation dans la moitié antérieure de cette région hypo-
physaire.

Enfin la malade revient dans le service le 6 novem-
bre 1939.

On est tout de suite frappé par le faciès particulier de la malade dont l'aspect est impressionnant, cette lipo-atrophie intéressant la face et le thorax ne semble pas s'être modifiée depuis son dernier séjour à l'hôpital. Les membres et l'abdomen sont toujours sensiblement normaux, sans capitonnage spécial des téguments. Le contraste n'en demeure pas moins saisissant entre face et thorax, d'une part, et les autres parties du corps, d'autre part.

Le vitiligo n'a pas non plus subi de modifications notables.

La malade ne présente pas d'anomalies du corps thyroïde ni aucun signe oculaire pouvant faire penser à une maladie de Basedow; d'ailleurs, la recherche du métabolisme de base pratiquée en 1935 et en 1937 a donné, nous l'avons vu, des chiffres sensiblement normaux.

De nouveaux examens sont pratiqués qui n'apportent rien d'intéressant à noter.

Une radiographie de la région hypophysaire montre des déformations analogues à celle du cliché pris lors du dernier séjour de la malade en 1937.

En résumé, une longue histoire de troubles d'ordre multiple où se détachent nettement l'évolution qui semble simultanée d'une maladie de Barraquer-Simons et d'un vitiligo généralisé, apparus à l'âge de 20 ans.

En effet, l'asthénie, les troubles digestifs, toute une série de manifestations de déséquilibre nerveux, ont été décrits au cours de la maladie de Barraquer-Simons, aussi nous semble-t-il raisonnable d'attribuer à cette maladie l'asthénie et les crises de céphalée et de vomissements, comme d'ailleurs la constipation avec débâcle diarrhéique que présente cette malade.

Nous noterons cependant que pour beaucoup d'auteurs, ces troubles n'apparaissent généralement qu'au cours de l'installation de la maladie de Barraquer-Simons et qu'ils disparaissent à la période d'état.

Nous noterons aussi que si rien ne semble avoir affirmé jamais le diagnostic de tuberculose qui a été porté plusieurs fois au cours de son existence, nous ne pouvons oublier cette notion.

Beaucoup plus intéressantes nous semblent les anomalies de la selle turcique, que nous pensons pouvoir être étudiées d'abord en fonction du vitiligo, puis en fonction de la maladie de Barraquer-Simons, afin de pouvoir envisager les possibilités de trouver un trait d'union entre ces deux syndromes.

VITILIGO ET LÉSIONS HYPOPHYSAIRES

Dans sa thèse « Les troubles de la pigmentation d'origine hypophysaire », René BARRY, en 1937, résume les données expérimentales qui permettent d'établir le rôle de l'hypophyse dans de nombreux cas de dyspigmentation.

Nous ne ferons ici que rappeler brièvement les conclusions qu'il en tire, résumant l'opinion de nombreux auteurs, en particulier de MM. les Professeurs GUILLAIN, Charles RICHET, des docteurs MARANON, GARRELON, qui l'ont inspiré et guidé dans son travail, le même sujet ayant d'ailleurs été traité complètement par MM. MARANON, Charles RICHET, Marcel SOURDEL et Henry NETTER dans la *Presse Médicale* du 29 décembre 1937.

Chez la plupart des animaux, disent-ils, l'hormone mélanotrope est élaborée par la pars-intermedia, chez l'homme cette fonction serait reprise par les cellules basophiles les plus antérieures du lobe antérieur.

En clinique la notion de troubles pigmentaires d'origine hypophysaire doit être admise, ainsi qu'en font preuve les 2 observations rapportées.

La première de ces observations surtout est intéressante pour nous : elle relate le cas d'un Espagnol de 29 ans qui, à la suite d'un traumatisme du crâne sans fracture, présente un syndrome de crises d'épilepsie typiques généralisées. Une polyurie qui s'intensifie, puis apparition de vitiligo sur la paroi antérieure de l'abdomen et sur les parties latérales du cou.

Le malade n'a jamais présenté de troubles pigmentaires auparavant. 25 jours après son entrée on pratique une décompression dans la région traumatisée qui fait disparaître les crises d'épilepsie, diminue la polyurie et fait disparaître complètement le trouble pigmentaire.

C'est encore d'après ce travail de René BARRY que nous rappelons que le vitiligo est fréquent dans les syndromes d'hypopituitarisme, ce qui cadre bien avec la conception de Verne et Walter faisant du vitiligo un déséquilibre hypophyso-sympathique. L'hypophyse serait l'agent pigmentogène tandis que le sympathique serait inhibiteur de la pigmentation. Le vitiligo serait dû à la prédominance du facteur sympathique.

Le vitiligo se voit surtout dans le syndrome adiposo-génital, la cachexie hypophysaire, le nanisme et le diabète insipide.

Ceci expliquerait en outre de façon rationnelle l'apparition brusque d'un vitiligo à la suite d'une émotion par exemple, à rapprocher des cas de canities d'origine également émotive, connaissant l'importance de l'intervention hypophysaire et des centres végétatifs voisins dans la commotion émotionnelle.

Dans la *Presse Médicale* du 29 décembre 1937, les auteurs citent encore le cas d'un nain hypophysaire présentant une zone de dépigmentation cervicale rappelant le vitiligo et associée à des taches pigmentaires café au lait sur le cou et la partie antérieure du thorax.

Ils signalent aussi le cas cité par WATRIN, où un vitiligo s'améliora beaucoup par l'injection d'un extrait de lobe postérieur d'hypophyse. La dépigmentation diminua et les zones de repigmentation augmentèrent.

En outre le vitiligo se rencontre assez souvent dans la maladie de Basedow, dans la genèse de laquelle pour beaucoup d'auteurs intervient un facteur diencéphalo-hypophysaire.

Tous faits qui nous permettent de supposer qu'il pourrait exister chez notre malade une liaison entre les lésions hypophysaires et le vitiligo, de même que nous pensons pouvoir envisager des relations qui pourraient être mieux qu'une coïncidence entre ces lésions hypophysaires et la maladie de Barraquer-Simons.

HYPOPHYSE ET MALADIE DE BARRAQUER-SIMONS

Au sujet de la pathogénie de la maladie de Barraquer-Simons, nous l'avons dit, de nombreuses théories ont été discutées que nous allons essayer de résumer en les classant avec DEMANGE (*Thèse Paris*, 1936) en quatre groupes :

- Théorie constitutionnelle;
- Théorie basée sur l'existence d'un trouble du métabolisme général;
- Théorie nerveuse;
- Théorie glandulaire.

La première de ces théories, soutenue par GUNTHER et BAÜER qui pensaient à une « anomalie de constitution autochtone du tissu sous-cutané », ne tient guère au sujet d'une affection qui apparaît quelquefois (rarement il est vrai) après 30 ou 40 ans, et dont on peut noter parfois de façon précise le début clinique.

L'existence d'un simple trouble du métabolisme général ou des graisses en particulier cadre également assez mal avec une affection à topographie si

particulière et ne peut être à lui seul mis en cause.

L'hypothèse du facteur nerveux à l'origine de la maladie de Barraquer-Simons a toujours été notée.

Simons lui-même l'envisageait, bien que pensant surtout à des troubles endocriniens.

FEER et LAIGNEL-LAVASTINE considèrent son intervention comme indispensable.

Enfin BOISSONNAS conclut que « pour la plupart des auteurs qui se sont occupés non seulement de l'adipose localisée mais aussi de l'accumulation et du transfert des graisses dans l'organisme le rôle du système nerveux est évident ».

Se basant sur les troubles d'adipose localisée observés après altération physiologique ou section expérimentale d'un nerf, certains auteurs ont entrevu une conception essentiellement neurologique, tels LONG et BICKEL, en 1924, et surtout H. ROGER, J. ALLIES et J.-E. PAILLAS qui, dans la *Revue Française d'Endocrinologie* (déc. 1935), envisagent la lipodystrophie comme un trouble trophique d'origine centrale.

Le système neuro-végétatif a été mis en cause avec PARKÈS-WEBER qui fait de la lipodystrophie le résultat d'un trouble de ce système neuro-végétatif. Il y a, dit-il, « une redistribution de la graisse semblable à la redistribution du pigment dans le vitiligo ».

HARSTON met en cause l'innervation des glandes sudoripares.

KLEIN pense que la cause serait une atrophie partielle excessive de l'épiphyse au moment de son involution vers l'âge de 6 ans.

Mais la plupart des auteurs établissent des théories neuro-endocriniennes sur lesquelles nous reviendrons plus loin.

Les théories glandulaires sont nombreuses, incriminant :

le corps thyroïde;
les ovaires;
l'hypophyse surtout.

De grosses lésions hypophysaires ont été observées par ZALLA à l'autopsie d'une malade atteinte de lipodystrophie.

V. CHRISTIANSEN cite le cas d'une malade à la selle turcique extraordinairement étroite.

Le plus souvent c'est vers l'hypothèse d'un dysfonctionnement pluriglandulaire que s'orientent les partisans de la théorie endocrinienne.

VILLAYERDE ALVAREZ pense à une association hyperthyroïdie - insuffisance hypophysaire.

COHEN et EIS accusent l'ovaire et l'hypophyse.

Il semble cependant que ce soit à l'association des deux théories que se rallie la majorité des auteurs.

Facteur nerveux auquel ils attribuent un rôle localisateur.

Facteur hormonal en ce qui concerne le métabolisme des graisses.

LAIGNEL-LAVASTINE soutient le rôle du sympathique par l'intermédiaire duquel le trouble endocrinien entraînerait les troubles trophiques locaux.

MAY, à la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris (fév. 1936) rappelle que cette synergie endocrino - végétative

s'exerce souvent dans l'organisme sur certains territoires plus ou moins délimités, établissant ainsi des « étages neuro-glandulaires ».

« En tous cas, pathogénie encore confuse aujourd'hui », écrit BARRAQUER. FERRÉ (dans la *Presse Médicale* d'octobre 1935) : « il faut admettre une collaboration endocrino-végétative agissant sur une certaine disposition constitutionnelle. Nous ne connaissons pas encore de façon précise la déficience endocrinienne et il existe sans aucun doute une participation physio-pathogénique nerveuse qui règle la distribution symétrique de la dystrophie ».

Cette opinion, qui semble assez généralement admise nous permet d'envisager, dans le cas que nous avons observé, une relation peut-être de cause à effet entre le syndrome de Barraquer-Simons que présente notre malade d'une part et d'autre part les lésions hypophysaires décelées par la radio et qu'étaient en outre la présence du vitiligo.

Peut-être aussi pourrions-nous faire quelques essais d'interprétation, émettre l'hypothèse qui nous semble s'accorder le mieux au cas que nous avons observé.

Nous n'insisterons pas sur l'observation de PERUTZ disant que l'hypophyse préside à l'action des deux centres de métabolisme des graisses et de l'eau situés dans la région tubérienne.

L'existence de ces deux centres ayant été mise en évidence par les travaux de CAMUS et ROUSSY.

D'autres auteurs accordent également un rôle important au lobe antérieur de l'hypophyse et au

tuber cinereum concernant le métabolisme des graisses et des glucides.

Mais si des troubles hypophysaires expliquent facilement un trouble général des graisses, il est moins facile d'admettre qu'ils puissent provoquer un trouble du métabolisme local des graisses. On pourrait cependant rappeler à ce sujet les conclusions que tire DREYFUSS André de ses expériences sur le mode d'action des hormones (1).

« Tous les tissus, remarque-t-il, ne sont pas sensibles à l'action hormonale et, de plus, un même tissu lui-même n'est pas sensible dans toute son étendue... Bien plus, une région donnée réfractaire à une période déterminée de son développement est sensible à une époque plus avancée. On est donc conduit à la notion de « *sensible locale* » et aussitôt à se demander de quelle nature est cette « *sensible*. »

Il conclut :

« Une hormone n'agit pas toujours sur une cellule donnée, celle-ci n'est sensible à cette action que pour autant qu'elle est sollicitée par une action nerveuse. »

En définitive, il semble donc que notre cas de maladie de Barraquer-Simons nous permette d'envisager à l'origine de ce syndrome une participation importante de l'hypophyse.

Nous avons vu en effet son rôle dans le métabolisme des graisses.

(1) Recherche expérimentale sur le mode d'action de quelques hormones de la pigmentation. (Thèse André Dreyfuss, Paris, 1937).

Nous pouvons envisager, d'autre part, qu'une participation nerveuse préside à la répartition de cette action hormonale.

Il nous semble donc difficile de ne pas rapprocher étroitement cette maladie de Barraquer-Simons des lésions hypophysaires décelées par la radiographie et que semble manifester aussi la présence d'un vitiligo contemporain de l'amaigrissement caractéristique de la face.

CONCLUSIONS

1° Notre cas de maladie de Barraquer-Simons est caractérisé par une émaciation extrême de la face qui contraste avec une conservation du pannicule adipeux (sans exagération) au niveau des autres téguments.

2° Il est caractérisé, d'autre part, par des troubles de la pigmentation et notamment par un vitiligo généralisé extrêmement marqué. Il est à remarquer que des pointes de feu très nombreuses faites sur la colonne vertébrale ont donné lieu à une dépigmentation très poussée associée à une surpigmentation de la peau intermédiaire. Bref, que les pointes de feu ont donné lieu à un vitiligo très accentué.

3° L'examen de la région hypophysaire a montré à la radio un écartement des apophyses clinoides avec un évasement de la fosse pituitaire. On note en outre une calcification dans la moitié antérieure de cette région hypophysaire qui semble symptomatique d'une lésion hypophysaire.

4° Il est naturel d'essayer de rattacher ces trois ordres de faits :

Lipodystrophie faciale;
Troubles de pigmentation;
Lésion hypophysaire.

Notre cas vient donc à l'appui d'une théorie hypophysaire des lipodystrophies et des dysrégulations pigmentaires.

VU : *Le Doyen*,
A. BAUDOUIN.

VU : *Le Président de Thèse*,
Henri BÉNARD.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- ALGIE (W.-H.). — Progressive lipodystrophy case. (*J. Kansas M. Soc.*, 32, 90 Marc, 1931.)
- ATHANASSOFF. — A propos d'un cas de lipodystrophie progressive. (8^e Genève, 1923.)
- ASKGAARD. — Lipodystrophy. (*Hosp. Tid. Kobenh.*, 1921, LXIV, *Neurol. Selsk. Forh.* 18).
- BABONNEIX. — Lipodystrophie progressive. (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1923, 31, XLVII, 29.)
- BARRY (René). — Les troubles de la pigmentation d'origine hypophysaire. (*Thèse Paris*, 1937.)
- BARRAQUER, FERRÉ. — Sobre la lipodistrofia céfalo torácica. (Síndrome Barraquer-Simons). (*An. Hosp. de Santa Cruz y San Pablo*, 4, 353, nov. 15, 1930).
- BARRAQUER, ROVIRALTA. — *Zent. f. ges. Neurol. und Psych.*, 1907.
- BILDERBACK. — Lipodystrophia progressiva. (*J. A. M. A.*, 93, 1062, 5 oct. 1929.)
- BIGNAMI. — *Rivista ospedaliera*, 1916.
- BLUMGART. — Three fatal adult cases of malabsorption of fat with emaciation and ane mia and in two acidosis and tetany. (*Arch. Int. Med. Chicago*, 1923, XXXII, 113.)
- BOSTON. — Lipodystrophia progressiva superior. (*New-York M. J.*, 1923, CXVIII, 668.)

- BUYLLO (P.), AVALDÉS (J.), LAMBEA. — Dos finicas hipertiroideas una de ellas con síndrome de Barraquer. (*Prog. de la Clin.*, 36, 497, juil. 1928.)
- CARRAU. — Lipodistrofia progressiva. (*Arch. Latino am de Pediat. Buenos-Aires*, 1921, 28, XV, 645.)
- CHARLES (J.-W.), LIGGETT (H.-S.). — Lipodystrophia progressiva with ocular complications. (*J. Missouri M. A.*, 24, 239, June. 1927.)
- CHRISTIANSEN. — Lipodystrophie progressive. (*Rev. Neurol.*, 1922, XXIX, 747, 1169, 1 pl.)
- COATES. — Lipodystrophia. (*Brit. J. Child. Dis. Lond.*, 1925, XXII, 194.)
- CURRIER (F.-P.), DAVIS (D.-B.). — Progressive lipodystrophy appearing at menopause. (*Am. J. M. Sc.*, 179, 750, June 1930.)
- DEMANGE. — Contribution à l'étude de la lipodystrophie progressive. (*Thèse Paris*, 1936.)
- DORST (S.). — Progressive lipodystrophy. (*J. Med*, 8, 541, janv. 1928.)
- EWSEROWA (E.-R.). — Lipodystrophy progressive pathogenesis ; case. (*Ztschr. f. d. Ges. Neurol, u. Psych.*, 118, 489, 1929.)
- FEER. — Fall von progressiver lypodystrophie. (*Schw. Ded. Woch. Basel*, 1922, LII, 178.)
- FIGUERCA-CASAS (P.), PARDO (M.-B.). — Lypodistrofia en una adulta tipo Barraquer-Simons, Variedad, Christiansen. (*Rev. Med. del Rosario*, 1938.)
- FRANK. — Lipodystrophia progressiva und Osteopsathyrosis infantilis. (*Ztsch. f. Kindern. Berl.*, 1923, XXXVI, 229.)
- GAIDANO. — Considerazioni sulla lipodistrofia in menopause. (*Minerva Med. Torino*, 1923, III, 312.)

- GARDINER-HILL. — Lipodystrophia progressiva. (*Proc. of the Royal Soc. of Med.*, june 1929.)
- GARRAHAN. — Lipodistrofia progressiva. (*Rev. Assoc. Med. Argent.*, Buenos-Aires, 1920, XXXIII, sect. Soc. de Med., 269.)
- GIMON. — Un cas de lipodystrophie à prédominance thoraco-abdominale. (*Thèse de Toulouse*, 1936.)
- GRAHAM. — Lipodystrophy. (*M. J. Australia*, 2, 289-290, sept. 1934.)
- GRANZOW (J.). — Lipodystrophia progressiva in der graviditat. (*Zentr. f. gynäk*, 58, 870-875, 14 april 1934.)
- GUARDI (A.). — La lipodistrophie progressive (maladie de Barraquer-Simons). (*Anal. in Rev. de Neurologie*, Paris, oct. 1934, n° 4, t. II, p. 488.)
- HAENSEL. — Lipodystrophy progressive in boy of 13 years. (*Deut. Med. Wchn.*, 53, 658, april 1927.)
- HARTSTOW. — Lipodystrophie progressive. (*The Lancet*, n° 5756, 1933.)
- HELWEG. — A case of lipodystrophia progressiva. (*Ugesk. f. Laeger Kobenh.*, 1920, LXXXII, 261.)
- IRVING. — Lipodystrophy. (*Arch. Pediat. N.-Y.*, 1921, XXXVIII, 743.)
- JANSON. — Cases of lipodystrophia progressiva. (*J. Nerv. et Ment. dis Albany, N.-Y.*, 1923, LVIII, 124.)
- KASPAR. — Lipodystrophia progressiva. (*Munch. Med. Wch.*, 1920, LXVII, 1190.)
- KERLEY (C.-G.), BLANCHARD (K.). — Lipodystrophy progressiva report of case. (*Arch. Ped.*, 44, 232, april 1927.)
- KRAUS. — Progressive lipodystrophy. (*J. Nerv. et Ment. dis. Lancaster*, Paris, 1921, LIII, 127.)

- LANGMEAD. — A case of lipodystrophia. (*Th. M. Soc. Lond.*, 1920, XLIII, 38.)
- LAPORTE, MOREL, DARNAUD. — Lypodistrophie symétrique à prédominance thoraco-abdominale. (*Société Méd. Chir. Pharm. de Toulouse*, séance du 17 nov. 1936 ; in *Toulouse Méd.*, n° 5, 1^{er} mars 1937.)
- LEIPOLDT. — Notes on a case of lipodystrophie progressive. (*Med. J. S. Africa Johannesburg.*, 1919-20, XV, 161.)
- LESCHKE. — Fall von Lipodystrophie. (*Med. Klin. Berl.*, 1924, XX, 1822.)
- MARANON (G.), ALVAREZ, CASCOS (J.). — La lipodystrophie progressive (lipodystrophie cervico-thoracique). (*Los Prog. de la Clinica*, t. XXXVIII, n° 3, mars 1930.)
- MARANON, BLANCO, SOLER. — Progressive lipodystrophy and hyperthyroidism. (*Endoc.*, 10, 1-16, janv.-fév. 1926.)
- MARANON. — *Archives de Neuro-biologie*, 1920.
- MARBURG (O.). — Progressive lipodystrophy case in woman aged autopsy. (*Arb. a. d. Neurol., Inst. a. d. Wien. Univ.*, 30, 1^{er}-12 nov., 23, 1927.)
- MAYORAL (D.), PARDO. — Un caso en Mexico de lipodistrofia progressiva. (*Med. Mexico*, 10, 374, april, 10, 1930.)
- MEYER. — Ein besonders ausgeprägter Fall von Lipodystrophie. (*Deut. Ztsch. f. Ner.*, Leip., 1922, LXXIV, 204.)
- PARDO. — Un caso de enfermedad de Barraquer. (*Ped. Espan.*, Madrid, 1924, XIII, 1-6.)
- PELLEGRINI. — Contributo allo studio della lipodistrofia progressiva. (*Med. Prat.*, 12, 98, March, 31, 1927.)

- POLLAK (F.). — Beiträge zur Klinik und Pathogenese der progressiven Lipodystrophie. (*Ztsch. f. d. Ges. Neurol. u. Psych.*, 127, 415, 1930.)
- POLLOCK (J.-E.), GILL (E.-B.). — Lipodystrophia progressiva. (*Arch. Ped.*, 44.)
- RASMUSSEN (H.). — Case of exophthalmic goiter with progressive lipodystrophy. (*Norsk. Med. Lægevid*, 99, 197, 206, fév., 1938.)
- REISTRUP (H.). — Case of progressive lipodystrophy. (*Hospitaltid*, 80, 736, 740, june, 29, 1937.)
- ROGER (H.), ALLIEZ (J.), PAILLAS (J.-E.). — La lipodystrophie progressive (essai de pathologie diencephalique). (*Revue Française Endocrino.*, déc. 1935.)
- REVBEN (M.-S.), SMITH (A. de G.), FOX (H.-R.). — Lipodystrophia progressiva. (*Archiv. Ped.*, 45, 127, feb. 1928.)
- REUBEN, ZAMKIN. — Lipodystrophia progressiva. (*Arch. Ped.*, N.-Y., 1922, XXXIX, 112.)
- REUBEN, ZAMKIN, FOX. — Lypodystrophia progressiva. (*Arch. Ped.*, N.-Y., 1924, XLI, 480.)
- RODRIGUEZ (B.), ARIAS, CUATRECASAS (J.). — Un caso de enfermedad de Barraquer. (*Rev. Med. de Barcelona*, 8, 153, aug. 1927.)
- ROMINGER. — Lipodystrophy progressive in boy of 12 1/2 years. (*Munch. Med. Wch.*, 74, 521, March, 25, 1927.)
- SEGRS (A.), RUSSO (A.). — Lipodistrofia progressiva de Simons. (*Semana Med.*, 2, 1737-1744, déc. 1936.)
- SEREYSKI (M.). — Zur Frage der progressiven lipodystrophie. (*Wien. Klin. Wochschr.*, 50, 562-565, april, 30, 1937.)

- SCHWENKE. — Ein Fall von Lypodystrophia progressiva.
(*Deut. Med. Wch.*, Berlin, 1922, XLVIII, 292.)
- SIMONS. — *Zent. f. Ges. Neurol. u. Psych.*, 1911.
- SMITH. — Lipodystrophia progressiva. (*Bull. Johns. Nopkins. Hosp., Balt.*, 1921, XXXII, 344, 2 pl.)
— Progressive lipodystrophy of lower extremities ;
report of case. (*Am. J. M. Sc.*, 179, 758, june 1930.)
- SPILLER. — Progressive lipodystrophy. (*Progr. Med.*,
Philad., 1923, III, 345.)
- SPRUNT. — Lipodystrophia progressiva a report of two
cases, one of which stowed improvement under
medical treatment. (*South. M. J., Birming.*, 1923,
XVI, 333.)
- STRAUCH. — Progressive lipodystrophy. (*J. Am. M. Ass.*
Chicago, 1922, LXXVIII, 1037.)
- TALLERMAN (K.-H.). — Lipodistrophia' progressiva.
(*Proc. Roy. Soc. Med.*, 29 may 1936.)
- TIXIER. — Un cas de lipodystrophie chez une fillette de
11 ans. (*Bull. Soc. de Péd. de Paris*, 1922, XX, 352.)
- VIAR (J.). — Lipodistrofia segmentamas. (*Ann. de Med.*
Int., 3, 625-632, july 1934.)
- VILLAYERDE (M.). — Sobre la enfermedad de Barraquer-
Simons. (*Rev. de Med. y Chir. de la Habana*, 40,
1147-1151, 30 nov. 1935.)
- WATSON (W.-N.-B.), RITCHIE (W.-T.). — Progressive
lipon dystrophy. (*Quart. J. Med.*, 18, 224, janv. 1925.)
- WEBER. — Lipodystrophia progressiva : a suggested
explanation. (*Med. Pres. Lond.*, 1924, N. S., CXVII,
499.)
- WERNSTEDT (W.). — Progressive lipodystrophy in child
of 6 ; case. (*Hyg.*, 90, 471, june, 30, 1928.)

WILDER (J.). — Lipodystrophy prograssive with hypertrophy of one leg case. (*Ztsch. f. d. Ges. Neurol. Psych.*, 116, 275, 1928.)

ZALLA. — Reperto anatomo-pathologico de lesions ipofisarca in un caso di « lipodystrophia progressiva ». (*Riv. di Pathol. Nerv. Firenze*, 1920, XXV, 25-37.)

IMPRIMERIE SPÉCIALE DE LA LIBRAIRIE ARNETTE
